

# Evaluación de la circulación linfática mediante RMN en pacientes con cirugía de Fontan

Itziar García Ormazábal<sup>1</sup>  
Jesús Javier Martín Pinacho<sup>2</sup>  
Javier Alarcón Rodríguez<sup>2</sup>  
María Jesús Cerro Marín<sup>1</sup>

## Correspondencia

Itziar García Ormazábal  
itziar86medicina@gmail.com

<sup>1</sup>Unidad de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas del Adulto, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España.

<sup>2</sup>Sección de Radiología Cardiorádica, Servicio de Radiología, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España.

Recibido: 18/04/2024

Aceptado: 15/05/2024

Publicado: 31/08/2024

**Citar como:** García Ormazábal I, Martín Pinacho JJ, Alarcón Rodríguez J, Cerro Marín MJ. Evaluación de la circulación linfática mediante RMN en pacientes con cirugía de Fontan. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2024 Ago; 7(2): 68-70. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v7n2a15>.

**Cite this as:** García Ormazábal I, Martín Pinacho JJ, Alarcón Rodríguez J, Cerro Marín MJ. MRI evaluation of lymphatic circulation in Fontan patients. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2024 Ago; 7(2): 68-70. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v7n2a15>.

## Palabras clave

- ▷ Linfografía.
- ▷ Enteropatía pierde-proteínas.
- ▷ Bronquitis plástica.

## Keywords

- ▷ Lymphography.
- ▷ Protein-losing enteropathy.
- ▷ Plastic bronchitis.

## RESUMEN

La cirugía de Fontan ha mejorado el pronóstico de los pacientes con fisiología univentricular, aunque las complicaciones linfáticas, como la bronquitis plástica y la enteropatía pierde-proteínas, contribuyen a la morbimortalidad en el seguimiento. La elevación de la presión venosa resultante tras la cirugía de Fontan produce congestión linfática, con dilatación del conducto torácico, que se puede complicar con fístulas al árbol bronquial, al duodeno, ascitis y edemas. En la actualidad se están implementando técnicas dinámicas y estáticas con RMN para el diagnóstico y tratamiento de estos problemas y afecciones. La secuencia turbo spin echo potenciada en T2 con saturación grasa es una secuencia rápida de alta resolución que permite la estratificación de las alteraciones linfáticas en 4 grados. Los estadios 3 y 4 se relacionan con peores resultados tras completar la cirugía de Fontan, con mayores tiempos de hospitalización y un aumento de la mortalidad a 3 años.

## ABSTRACT

Fontan surgery has improved the prognosis of patients with single ventricle physiology; however, lymphatic complications (plastic bronchitis and protein-losing enteropathy) are responsible for significant morbidity and mortality. The elevation of venous pressure that results after the Fontan completion cause lymphatic congestion and thoracic duct dilation, that can end with lymphatic fistulas into the bronchial tree, the duodenum, ascites or edemas. Dynamic and static techniques with MRI are currently being implemented for the diagnosis and treatment of these conditions. The fat-saturated T2-weighted turbo spin echo sequence is a fast and high-resolution sequence that allows the stratification of lymphatic alterations in 4 grades. Stages 3 and 4 are related with worse outcomes after Fontan completion.

## Introducción

En 1971, Fontan y Baudet llevaron a cabo los primeros casos de derivaciónatriopulmonar para el tratamiento de la atresia tricúspide. Desde entonces, se producen múltiples modificaciones de la técnica quirúrgica y, a principios de los años 90, aparece la derivación cavopulmonar total.

La instauración de estas técnicas quirúrgicas ha permitido a los pacientes con circulación univentricular mejorar su pronóstico y alcanzar la edad adulta. Sin embargo, la circulación de Fontan sigue asociando una importante morbimortalidad.

## Fisiopatología: el sistema linfático en la circulación de Fontan

La circulación de Fontan produce una elevación persistente de la presión venosa que causa hiperfiltración hacia la circulación linfática que, a su vez, presenta dificultades en su drenaje por la disminución del gradiente entre la linfa y la circulación venosa.

El resultado es la aparición de congestión linfática y dilatación del conducto torácico.



El malfuncionamiento de la circulación linfática se expresa en forma de edema periférico, bronquitis plástica o enteropatía pierde-proteínas, cuyo tratamiento médico sigue constituyendo un reto.

## Evaluación de la circulación linfática en la circulación de Fontan

La caracterización de la circulación linfática en pacientes con ventrículo único funcional puede ayudar a una mejor selección de los pacientes candidatos para completar la derivación cavopulmonar, dilucidar los mecanismos fisiopatogénicos asociados a estas complicaciones y buscar estrategias terapéuticas que los resuelvan.

En la actualidad disponemos de procedimientos dinámicos y estáticos<sup>(1)</sup> para estudiar el sistema linfático. Los estudios dinámicos, como la linfangiografía pedal y la linfangiografía intranodal con resonancia magnética (RMN), permiten visualizar la anatomía del sistema linfático central y analizar la dinámica de flujos con alta resolución temporal y espacial.

Para hacer este tipo de estudios, se deben canular los pequeños vasos linfáticos del dorso del pie o nódulos linfáticos inguinales guiados por ultrasonidos o fluoroscopia. A continuación, se administra un contraste oleoso y se realizan secuencias poscontraste. Se pueden emplear equipos de 1,5 T o 3 T. Estos estudios permiten una planificación de la técnica previa a la realización de los procedimientos intervencionistas; sin embargo, son invasivos, laboriosos y requieren de personal experto.

Con el objetivo de superar estas barreras, en la última década se ha desarrollado la evaluación no invasiva estática de la circulación linfática central, mediante el empleo de secuencias turbo *spin echo* potenciadas en T2 con saturación grasa, que no requieren contraste, con los parámetros técnicos descritos en la **Tabla 1**. Para ello, se realizan planos coronales que incluyan desde el cuello hasta el tórax (es aconsejable incluir parte del abdomen para poder visualizar la cisterna de Pecquet), sincronizadas con el electrocardiograma (ECG) y un navegador respiratorio.

<b>Tipo de secuencia</b>	Turbo <i>spin echo</i> potenciado en T2
<b>Tamaño del vóxel</b>	Isotrópico (1,1 x 1,1 x 1,1 mm)
<b>Tiempo de repetición</b>	2.500/650 ms
<b>Tiempo de eco</b>	350 ms
<b>Ángulo de flip</b>	90°
<b>Otros</b>	Sincronización cardíaca y respiratoria

**Tabla 1.** Parámetros de para la realización de una linfografía estática por RMN.

La linfografía por RMN es un procedimiento no invasivo, rápido (5-6 minutos), que proporciona imágenes tridimensionales sin exponer al paciente a radiaciones ionizantes. Constituye la mejor técnica para ver el conducto torácico y los derrames pleurales. Sin embargo, también tiene limitaciones, puesto que no proporciona información sobre el flujo linfático y dificulta la visualización de conductos pequeños. Tras la obtención de las imágenes, se clasifican las anomalías linfáticas en 4 tipos según la escala propuesta por Dori *et al.*<sup>(2)</sup> **Tabla 2**.

<b>TIPO 1</b>	Afectación supraclavicular mínima/inexistente
<b>TIPO 2</b>	Afectación supraclavicular sin extensión al mediastino
<b>TIPO 3</b>	Afectación supraclavicular con extensión al mediastino
<b>TIPO 4</b>	Afectación supraclavicular con extensión al mediastino y con patrón intersticial pulmonar

**Tabla 2.** Grados de afectación del sistema linfático según la escala de Dori *et al.*

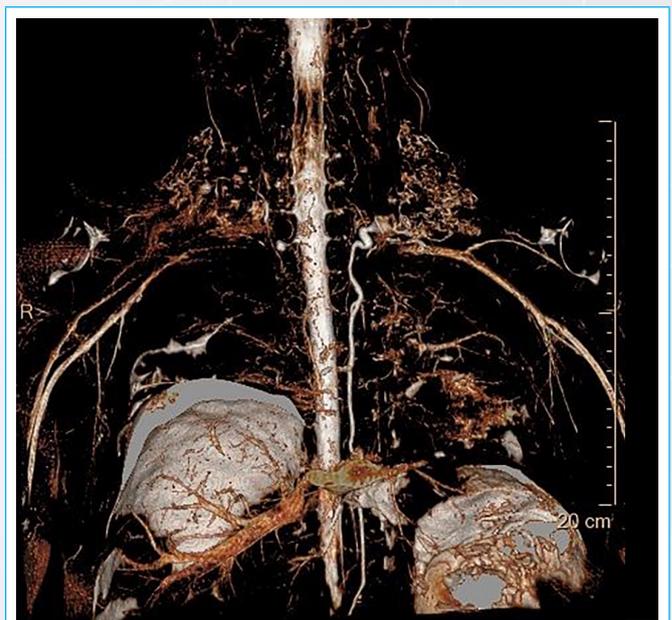
## Repercusión clínica

En el estudio publicado por Biko *et al.*<sup>(3)</sup> se valoró la relación entre el patrón de afectación linfática tras la derivación entre la vena cava superior y la arteria pulmonar derecha (cirugía de Glenn) y el curso clínico tras completar la cirugía de Fontan con la anastomosis de la vena cava inferior.

Se encontró que los pacientes con afectación tipos 1 y 2 tenían un curso clínico similar, con menores tiempos de hospitalización y duración del derrame pleural, y también menor mortalidad a 3 años que los pacientes con patrones tipos 3 y 4. La necesidad de trasplante cardíaco, membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO), Fontan *“take-down”*, bronquitis plástica o la muerte solo apareció en pacientes con patrón tipo 4 (**Figuras 1 a 4**).



**Figura 1.** Proyección de máxima intensidad en plano coronal. Se observa afectación supraclavicular bilateral sin afectación mediastínica ni pulmonar, con conducto torácico dilatado (tipo 2).



**Figura 2.** Reconstrucción volumétrica del caso del paciente de la **Figura 1**.



**Figura 3.** Plano coronal con afectación pulmonar linfática supraclavicular, mediastínica e intersticial bilateral, rodeando principalmente al árbol bronquial derecho, así como derrame pleural bilateral (tipo 4).



**Figura 4.** Proyección de máxima intensidad en el caso del paciente de la Figura 3 en el plano coronal en la que se aprecia dilatación del conducto torácico.

## Conclusión

El conocimiento del grado de afectación linfática en pacientes con derivación cavopulmonar superior puede ayudar a seleccionar a aquellos de riesgo alto tras una cirugía de Fontan. Igualmente, el mejor conocimiento de los mecanismos implicados en la aparición de la bronquitis plástica o enteropatía pierdeproteínas permitirá establecer medidas preventivas, así como planificar estrategias de tratamiento.

## Ideas para recordar

- La secuencia de RMN potenciada en T2 es una técnica rápida y de alta resolución para estudiar anomalías linfáticas en pacientes con cardiopatías congénitas y fisiología del ventrículo único.
- Los pacientes con anomalías linfáticas tipo 3-4 tienen peores resultados después de la cirugía de Fontan.
- En el futuro, esta herramienta podría ayudar a mejorar el manejo y seguimiento de estos pacientes, impactando en su evolución clínica.

## Fuente de financiación

Los autores declaran que no existió ningún tipo de financiación.

## Conflicto de interés

Los autores declaran que no tienen relaciones de interés comercial o personal dentro del marco de la investigación que condujo a la producción del artículo.

## Agradecimientos

Agradecimientos: al Dr. Yoav Dori (Jill and Mark Fishman Center for Lymphatic Disorders and Lymphatic Research at the Children's Hospital of Philadelphia) y al Dr. Enerto Juaneda (Hospital de Niños, Hospital Privado Universitario e Instituto Oulton-Universidad Católica de Córdoba, Córdoba, Argentina) por su ayuda en la puesta en marcha de esta técnica en nuestro hospital.

## Bibliografía

1. Dori Y. Novel Lymphatic Imaging Techniques, *Techniques in Vascular and Interventional Radiology*. <https://doi.org/10.1053/j.tvir.2016.10.002>
2. Dori Y, Keller MS, Fogel MA, Rome JJ, Whitehead KK, Harris MA and Itkin M. MRI of Lymphatic Abnormalities After Functional Single-Ventricle Palliation Surgery. *AJR* 2014; 203:426–431. <https://doi.org/10.2214/AJR.13.11797>
3. Biko DM, DeWitt AG, Pinto EM, Morrison RE, Johnstone JA, Heather Griffiths H *et al.* MRI Evaluation of Lymphatic Abnormalities in the Neck and Thorax after Fontan Surgery: Relationship with Outcome. *Radiology* 2019; 291:774–780. <https://doi.org/10.1148/radiol.2019180877>